

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

BEURTON Christine, née RABAUD

le 18 Septembre 1936, à Boulogne-Billancourt.

Présentée et soutenue publiquement le

LES VALVULES URÉTHRALES DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON A PROPOS DE DIX-SEPT OBSERVATIONS.

Président : Mr. P.-L. CHIGOT, Professeur.

DUPUYTREN-COPY

9, Rue Dupuytren

Paris (6°)

1970

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

N°

THÈSE

POUR LE
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

par

BEURTON Christine, née RABAUD

le 18 Septembre 1936, à Boulogne-Billancourt.

Présentée et soutenue publiquement le

LES VALVULES URÉTHRALES DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON A PROPOS DE DIX-SEPT OBSERVATIONS.

Président : Mr. P.-L. CHIGOT, Professeur.

DUPUYTREN-COPY
9, Rue Dupuytren
Paris (6^e)
1970



A Monsieur le Professeur CHIGOT,

qui m'a fait l'honneur de
présider cette thèse, je
tiens à exprimer ici ma
profonde gratitude.

Au Docteur BRUEZIERE,

j'exprime toute ma reconnaissance de m'avoir suggéré ce travail et de m'avoir guidée dans la rédaction de cette thèse.

Je dédie cette thèse
à tous mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Professeur MENEGAUX, in memoriam

Professeur PASTEUR VALLERY-RADOT

Professeur Guy ALBOT

Professeur REDON

Professeur LESOBRE

Professeur LELONG

Professeur MOUQUIN

Professeur CASTAIGNE

Professeur DEGOS

Professeur MOLLARET

Professeur VARANGOT

Professeur DELAY

Professeur COUVELAIRE

Professeur RENARD

Professeur AUBRY

Professeur LEROUX-ROBERT

Professeur AUBERT



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A CATHERINE (née en seconde année, 1960)

A OLIVIER (né en troisième année, 1961)

A PIERRE (né en sixième année, 1964)

et A ELIZABETH, qui a bien voulu attendre que
j'aie presque fini (1966).

A MON MARI,

qui, par son exemple, m'a
toujours stimulée dans mon
travail.

LES VALVULES URÉTHRALES
DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON
A PROPOS DE DIX-SEPT OBSERVATIONS.

 *
 *
 *
 *
 *

INTRODUCTION

Les valvules uréthrales sont des replis muqueux situés dans l'urèthre postérieur et formant obstacle à l'écoulement normal de l'urine. Elles sont connues depuis 1802 et semblent tenir une place prépondérante parmi les malfaçons obstructives de l'urèthre. Elles se rencontrent habituellement chez le garçon ; elles sont exceptionnelles, voire discutées, chez la fille.

Leur mode d'expression n'est pas univoque et dépend de l'âge auquel on les rencontre, de leur degré d'obstruction et des lésions associées de l'appareil urinaire.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, elles sont annoncées par un tableau bruyant et grave, liées à des lésions d'amont et à la souffrance rénale. Elles exigent un geste d'urgence : le drainage urinaire. Ici, le pronostic vital repousse à une date ultérieure le traitement proprement dit des valvules.

Chez l'enfant plus âgé, la symptomatologie vésico-uréthrale est d'emblée évocatrice, le retentissement en amont habituellement peu sévère, les lésions associées plus rares. Là, le pronostic est essentiellement local : à savoir le rétablissement de mictions normales.

Dans tous les cas où elles sont obstructives, ces lésions requièrent un traitement : la suppression de l'obstacle ; encore faut-il que l'obstacle soit uniquement uréthral. C'est dire qu'au moment du traitement, on retrouve les deux groupes isolés

précédemment sur le plan symptomatologique.

Dans le premier groupe, il existe très souvent deux obstacles à l'écoulement de l'urine :

- les valvules,
- le méga-uretère surtout,

et c'est à ce niveau qu'il convient d'intervenir en premier, par urétérostomie cutanée provisoire (en attendant une récupération fonctionnelle urétérale et rénale) ou définitive.

Dans le deuxième groupe, la suppression des valvules est le seul acte thérapeutique, et l'accord est loin d'être fait sur la meilleure façon d'y parvenir (sonde à demeure, résection endoscopique, intervention transvésicale ...).

Dès lors, dans l'appréciation des résultats, il convient de distinguer :

- d'une part :

- . l'état de la fonction rénale,
- . la récupération fonctionnelle et morphologique de l'uretère, lorsque celui-ci était anormal.

- d'autre part : la qualité des mictions pour juger de la qualité de telle ou telle méthode de traitement des valvules.

Tout compte fait, il est plus juste de dire qu'il existe deux maladies de pronostic très différent :

- les valvules uréthrales, comme malformations associées à d'autres malformations bien plus graves, atteignant les uretères ou les reins.

Ici, le pronostic vital est en jeu.

- les valvules uréthrales isolées, résumant

à elles seules la maladie.

Là, le pronostic immédiat et à long terme est à l'urèthre.

Dans ce travail, nous n'avons étudié que des valvules obstructives.

Nous envisagerons successivement :

- l'historique.
- l'embryologie et l'anatomie.
- la pathogénie.
- les lésions associées.
- les malformations associées.
- la symptomatologie.
- le diagnostic :
 - . radiologie,
 - . endoscopie,
 - . épreuves de laboratoire,
 - . scintigraphie.
- le traitement :
 - . traitement des valvules,
 - . traitement des lésions associées.
- Indications.
- Pronostic.
- Revue des cas personnels.
- Analyse des résultats.
- Revue de la littérature.
- Conclusions.

HISTORIQUE

En 1802, dans son ouvrage sur les lithotomies, LANGENBECK mentionna pour la première fois les valvules uréthrales. En 1832, VELPEAU décrivit plusieurs spécimens anatomiques de plis en forme de valvules dans l'urèthre postérieur. Il pensa alors que ces replis pouvaient avoir une répercussion clinique.

TOMALTSCHEW, en 1870, en donna la première interprétation compréhensible et reconnut là une entité pathologique.

Toutes ces descriptions relataient des découvertes d'autopsie et il faudra attendre 1903 pour que le premier diagnostic clinique des valvules obstructives dans l'urèthre postérieur soit posé.

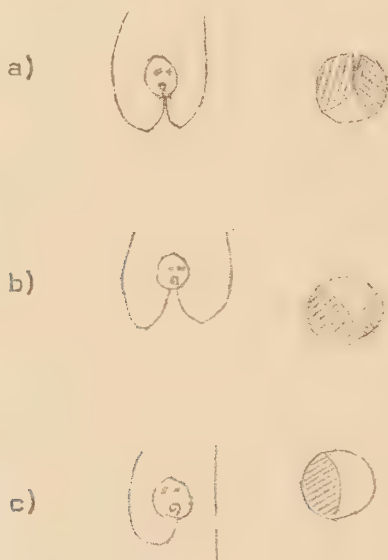
Ce cas rapporté par BAZY mentionne la technique opératoire (ouverture de l'urèthre sur un bényqué et résection de la valvule, puis suture de l'urèthre sur sonde à demeure pendant 48 heures, avec un bon résultat fonctionnel).

En Novembre 1913, YOUNG et ses collaborateurs exposent, devant la Société Médicale du Johns' Hopkins Hospital, quatre cas dont ils avaient fait le diagnostic clinique. Ce n'est qu'en 1919 que la même équipe donnera la description des différents types de valvules. Cette classification servira de référence à tous les travaux postérieurs à ceux de YOUNG.

CLASSIFICATION de YOUNG

Type I

Ce cas est de loin le plus fréquent. Un bourrelet sur le plancher de l'urèthre fait suite au veru montanum qui fait saillie en avant. Ce bourrelet se divise en deux formations en fourchette à la jonction prostatomembraneuse de l'urèthre.



Ces formations sont continues comme de fines membranes dirigées en haut et en avant, et peuvent être attachées à l'urèthre sur toute sa circonférence.

Dans la majorité des cas, la fusion antérieure des valves est incomplète et il existe un point de séparation antérieur (a). Cependant, quelquefois, la fusion antérieure est complète et il existe un orifice entre les plis en arrière (b).

Ailleurs, il n'y a qu'une seule valve, alors que l'autre côté du veru montanum est libre (c).

Type II.

Dans ce second type, un bourrelet plus ou moins cylindrique, semblable à celui défini précédemment, mais partant du pôle supérieur du veru montanum, se divise en deux formations en fourchette qui se con-



tinuent en feuillets membraneux et s'attachent juste en-dessous du sphincter interne ; elles peuvent atteindre le col dans quelques cas.

Type III

Celui-ci correspond à un troisième type d'obstacle qui a été trouvé à des niveaux différents de l'urèthre postérieur et qui n'est pas relié au veru montanum.



La première mention de cette "valvule en iris" revient à JARJAVAY. Cette obstruction attachée à toute la circonférence de l'urèthre est un diaphragme percé d'un petit orifice central.

On a décrit des variétés incomplètes de ce type, la plus courante étant une espèce de croissant tendu en travers de l'urèthre, fixé soit au plancher (a), soit au toit (b) de l'urèthre.



(a)



(b)

Discussion

On peut considérer que les obstacles correspondant aux types I et II de YOUNG sont des valvules uréthrales typiques: épaissement de deux replis muqueux partant du veru montanum et s'insérant sur les parois latérales de l'urèthre (essentiellement constitués d'un stroma conjonctif recouvert d'un épithélium excréto-urinaire). En fait, tous les tissus de l'urèthre postérieur sont épaissis et les valves ne deviennent obstructives que lorsque leurs parois antérieures fusionnent (KSELLBERG) entre elles et, parfois même, à la paroi antérieure de l'urèthre.

Les obstacles du type III sont des diaphragmes avec orifice central (augmentation des vaisseaux fibres conjonctives et courtes fibres musculaires lisses recouverts d'un épithélium excréto-urinaire). On trouve parfois des structures glandulaires (prostate, glandes uréthrales, ...).

On ne peut pas, à proprement parler, les considérer comme des valvules, car elles forment obstacle tant à l'écoulement de l'urine qu'à la pénétration rétrograde de sonde ou de liquide. Ce sont plutôt des rétrécissements uréthraux congénitaux localisés (WILLIAMS D.I.).

EMBRYOLOGIE ET ANATOMIE

L'urèthre dérive de trois origines.

1)- L'urèthre prostatique dérive du sinus uro-génital. Le cloaque a été cloisonné par la descente de l'éperon de Kolliker ou par la fusion des lames de Rathke.

- En arrière, c'est l'intestin terminal.

- En avant, le sinus uro-génital, qui est fermé par le bouchon cloacal.

Dans ce sinus, débouchent les canaux de Wolff qui ont bourgeonné un peu plus haut les uretères. La portion sous-jacente du canal est absorbée pour former le trigone vésical et la partie terminale du canal de Wolff forme l'urèthre postérieur. Plus exactement, un éperon sépare uretère et canal de Wolff. Cet éperon répond à la zone du trigone et à l'urèthre postérieur ; le canal de Wolff donne le déférent et débouche dans l'urèthre postérieur.

2)- L'urèthre membraneux provient de la désintégration du bouchon cloacal qui, ne contenant pas de mésoderme, donc pas de vaisseaux, s'est résorbé.

3)- L'urèthre spongieux se développe aux dépens du tubercule génital et des replis génitaux qui sont situés à l'extrémité inférieure du cloaque, le premier en avant, les seconds en arrière du premier.

Le développement de l'urèthre explique la présen-

ce de valvules à l'union des différents segments.

CONFIGURATION INTERIEURE DE L'URÈTHRE
CHEZ L'HOMME

Dans son trajet prostatique, l'urèthre présente sur sa paroi postérieure une saillie médiane allongée verticalement, appelée veru montanum (large et très saillant dans sa partie moyenne, effilé à ses deux extrémités). Le veru montanum se bifurque à son extrémité supérieure en deux replis légèrement divergents, les freins du veru. Ceux-ci limitent entre eux la fossette prostatique.

L'extrémité inférieure du veru se perd en s'effilant, sous le nom de crête uréthrale, sur la portion membraneuse de l'urèthre.

A la partie saillante du veru montanum, s'ouvrent l'utricule prostatique et les canaux éjaculateurs. L'orifice uréthral de l'utricule, en forme de fente verticale, est au sommet du veru, sur la ligne médiane ; les orifices des canaux éjaculateurs sont placés de part et d'autre de l'orifice utriculaire. Dans les gouttières latérales du veru, s'ouvrent de nombreux canaux excréteurs de la glande prostatique.

P A T H O G É N I C

Pour TOMALTSCHEW, les valvules uréthrales sont des élargissements des plis normaux de l'urèthre.

Pour BAZY, ce seraient des vestiges de la membrane uro-génitale (ce qui pourrait expliquer les cas de valvules congénitales de l'urèthre postérieur chez des filles, décrits par MITCHELL et coll. et par NESBIT et coll.).

Pour STEPHENS, LOWSLEY, HASEN, ce seraient des vestiges wolffiens ; pour d'autres encore, la fusion du veru montanum à la paroi antérieure de l'urèthre (WATSON).

LES LÉSIONS ASSOCIÉES

Ce sont toutes les lésions au-dessus d'un obstacle serré sur la voie urinaire basse.

1)- L'urèthre postérieur est épaissi, allongé, dilaté surtout, formant une chambre sous-cervicale, diverticulaire parfois.

Dans les cas où l'obstacle est ancien, on peut trouver une dilatation importante des canaux éjaculateurs et de l'utricule prostatique.

2)- La vessie.

a)- Le col est franchement épaissi, sans toutefois que le diamètre du sphincter interne soit diminué. Cette hypertrophie du col reste longtemps réversible; lorsque l'obstacle infra-vésical sera supprimé, elle rétrocedera. Néanmoins, dans les formes anciennes, la sténose transforme cette hypertrophie en sténose irréversible. C'est la maladie du col acquise qui nécessite un traitement particulier.

b)- Dans tous les cas, l'hypertrophie vésicale est considérable, avec ou sans dilatation. Le plus souvent, la vessie est dilatée, trabéculaire, diverticulaire parfois, avec un détrusor très épaissi appelé "myocarde". Cet épaississement considérable de la paroi vésicale constituera un nouvel élément d'obstruction pour le haut appareil, en enserrant la partie terminale des uretères.

Il semble que la dilatation vésicale soit inversement proportionnelle à la distension du haut appareil. En d'autres termes, si la vessie communique avec les uretères par des orifices larges, elle est en général contractée ; si, au contraire, les orifices urétéraux sont englobés dans l'épaisseur du détrusor hypertrophié, le reflux est moindre et la vessie très dilatée.

En fait, il semble que le reflux vésico-urétéral soit plutôt dû à l'existence d'un diverticule juxta-urétéral, extra-vésical, au niveau de l'implantation de l'uretère dans la vessie.

Dans 5 % des cas environ, on trouve une lithiase vésicale.

3)- Les uretères sont en général très dilatés. On distingue schématiquement deux méga-uretères :

a)- Le méga-uretère type. La dilatation intéresse la totalité de l'uretère ou seulement un segment pelvien ou lombaire. Mais, cet uretère a conservé sa longueur habituelle et son trajet normal.

b)- Le dolicho-méga-uretère, que l'on rencontre chez le nourrisson et le petit enfant, et qui se caractérise par une dilatation monstrueuse et un allongement considérable du canal. L'uretère décrit de nombreuses flexuosités qui modifient son trajet et ses rapports.

Dans l'un et l'autre type, la dilatation s'étend rarement jusqu'à l'orifice urétéral. Presque toujours, le dernier ou les deux derniers centimètres retrouvent un calibre normal.

Ces uretères dilatés ont conservé leur péristaltisme ou bien sont complètement inertes.

- Dans le premier cas, le péristaltisme est peu efficace, car l'importance de la colonne liqui-

dienne empêche l'affrontement des parois lors de la systole. L'urine est brassée en tous sens et ne subit plus une impulsion puissante de haut en bas, comme cela se produit dans un uretère normal.

- Dans l'autre cas, l'urine stagne et s'infecte, cette infection aggravant la paralysie de la paroi musculaire. Ainsi est réalisé un véritable cercle vicieux qu'il convient de rompre.

Macroscopiquement, la paroi est épaissie et hypervascularisée. Il existe de nombreuses brides fibreuses qui enserrant l'uretère et fixent les multiples boucles qu'il dessine.

Microscopiquement, une fibrose plus ou moins intense envahit les couches musculaires hypertrophiées.

Au niveau de la jonction urétéro-vésicale, il peut y avoir des malformations associées : le trajet de la portion intra-murale de l'uretère peut être raccourci. Il traverse la paroi vésicale non pas obliquement, mais perpendiculairement ; l'orifice urétéral peut être béant. Ces éléments se conjuguent pour provoquer un reflux vésico-urétéral qui ajoute sa propre nocivité aux divers éléments obstructifs de la voie excrétrice.

Ces lésions peuvent être uni ou bilatérales, ce qui fait discuter le caractère secondaire ou primaire du méga-uretère.

Les valvules peuvent être associées à un méga-uretère unilatéral avec distension rénale sus-jacente, alors que l'uretère et le rein controlatéraux sont normaux.

Ainsi, au terme de méga-uretère secondaire, il faut préférer celui d'"associé", car il ne semble pas y avoir dans tous les cas de relations obligatoires entre les deux anomalies, valvules et méga-uretère, mais une juxtaposition de plusieurs malformations qui

réclament toutes un traitement particulier.

4)- Les reins.

La distension des cavités peut être énorme et le parenchyme est alors réduit à une mince coque. Autour de ces grosses cavités, on trouvera sur les pièces anatomiques des microcavités circulaires à liquide clair.

L'infection presque constante de cet arbre urinaire dilaté précipitera les lésions parenchymateuses : néphrite interstitielle, puis glomérulonéphrite, pour arriver à la destruction complète du rein (pyonéphrose).

o^o
o o

LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

La plus fréquente est la dysplasie rénale, dont on ne peut dire si elle est primitive ou si elle est secondaire à la gêne à l'évacuation des urines in utero.

On note aussi quelques cas d'hypoplasie rénale totale ou segmentaire,

de reins en fer à cheval,

de duplicité de la voie excrétrice,

d'hypospadias,

d'absence congénitale des grands droits,

et de cryptorchidie.

SYMPTOMATOLOGIE

Il faut distinguer deux tableaux :

- Un tableau grave d'insuffisance rénale aiguë, apanage du nouveau-né et du nourrisson, pouvant égarer le diagnostic.

- Le tableau moins bruyant, mais plus évocateur, d'un obstacle sur le bas appareil, chez l'enfant plus âgé ou le grand enfant, voire l'adulte.

1/- A la naissance ou dans les premiers mois de la vie, où l'enfant ne peut se plaindre de troubles mictionnels, c'est souvent un tableau grave de déshydratation aiguë,

avec fièvre, nausées,

vomissements,

diarrhée ou constipation,

perte de poids,

pouvant en imposer pour une affection digestive.

Mais la découverte d'un globe vésical,

d'un ou deux gros reins palpables,

voire d'une hématurie,

oriente d'emblée vers l'appareil urinaire.

La précarité de l'état général du malade, l'urée élevée (3 g et plus), la découverte d'une infection urinaire, l'importance du déséquilibre électrolytique ne permettent pas de faire de nombreuses investigations radiologiques.

Tout au plus, avant le drainage d'urgence sur

la table d'opération, fait-on une cystographie pré-opératoire rétrograde ou sus-pubienne, qui visualisera les méga-uretères par le reflux vésico-urétéral et les valvules uréthrales (cliché permictionnel).

Mais à cet égard, le tableau peut être moins bruyant et c'est la découverte d'une infection urinaire, maître symptôme en urologie, ou d'une hématurie isolée qui, par l'enquête qu'elles déclencheront, conduiront au diagnostic.

2/- Au-delà de dix-huit mois, ce sont surtout des troubles mictionnels qui attirent l'attention.

L'incontinence, la dysurie et la rétention sont les maîtres symptômes liés à l'obstacle.

= L'incontinence remonte à la naissance. Les parents disent que l'enfant a toujours uriné toutes les demi-heures ou bien qu'il était constamment mouillé.

En fait, il s'agit plutôt d'une pollakiurie extrême (petite vessie myocarde) ou d'une impériosité mictionnelle, l'enfant n'ayant pas le temps de se retenir lorsqu'il perçoit le besoin d'uriner.

= Cette incontinence peut être coupée de crises de rétention complète pendant plusieurs heures. La rétention pouvant alterner avec l'incontinence ou au contraire être un symptôme aigu révélateur.

Avec l'augmentation de la rétention, apparaissent les mictions par regorgement et l'incontinence paradoxale.

A côté de ces rétentions totales, il y a des rétentions vésicales incomplètes avec résidu post-mictionnel.

= La dysurie :

Le débit hésitant et la difficulté à pisser viennent de la diminution du calibre de l'urèthre. Jusqu'à ce qu'apparaisse l'infection, les signes peuvent être mineurs et les patients peuvent attendre 10, 20, 30 ans et même plus avant de solliciter un traitement.

Chez quelques jeunes patients, la miction nécessite un effort tel qu'ils rougissent et poussent des cris. Parfois, ils sont obligés de s'aider d'une expression manuelle abdominale.

Ailleurs, la distension de la vessie, des uretères et des reins peut donner une distension abdominale importante avec protubérance sus-pubienne et masses lombaires.

Si la vessie est très dilatée, elle peut tomber dans le flanc et en imposer pour une tumeur abdominale (qui disparaîtra après cathétérisme). La distension vésicale peut provoquer des douleurs abdominales basses ou, avec le reflux vésico-urétéral, des douleurs lombaires ou rénales lors de la miction (surtout si l'enfant est obligé de pousser).

= Lorsque l'infection se surajoute, tous les symptômes s'intensifient. Sur cet arbre urinaire très dilaté, l'infection est en général sévère et, sauf si le drainage rénal est rapidement instauré, s'installe une pyélonéphrite, puis une pyonéphrose signant la déchéance rénale.

Ailleurs, c'est une hématurie isolée qui amènera à faire le diagnostic de valvules uréthrales.

Dans d'autres cas, l'infection aiguë décroît et devient simplement une pyurie persistante à bas bruit, toujours capable de flambées aiguës.

A la longue, apparaissent les manifestations d'une insuffisance rénale chronique : céphalées,

hypertension artérielle, asthénie intense, irritabilité due à l'atteinte du système nerveux.

= Il reste à signaler que l'énurésie vraie sans dysurie est exceptionnellement révélatrice de valvules (ce sont de fausses valvules) ; il vaut mieux parler, dans ce cas, de méga-urèthre. Les tentatives de résection, dans ces cas-là, ont toujours abouti à des échecs.

3/- Chez les filles.

L'extrême rareté de ces lésions chez les filles oblige à parler d'exceptions. Les tableaux cliniques décrits dans la littérature par MITCHELL et coll., par STEVENS et par NESBIT et coll. sont exactement superposables à ceux que l'on rencontre chez les garçons.

D I A G N O S T I C

Il est suggéré par l'histoire de la maladie et par l'examen clinique. La distension abdominale avec saillie sus-pubienne fera rechercher un globe vésical presque constant. On pourra presque toujours palper aussi des gros reins.

En fait, le diagnostic est essentiellement radiologique.

1°)- RADIOLOGIE.

1/- L'urographie intra-veineuse, que l'on pratique avant tout autre examen lorsque le taux d'urée sanguine le permet (jusqu'à 2 grammes par litre). On fera l'urographie intra-veineuse au besoin sous perfusion, avec double dose, sans compression, en prenant des clichés tardifs, 3 heures, 6 heures, 12 heures et même 24 heures après l'injection, ce qui parfois permettra de voir des "reins muets" sur les premiers clichés.

L'association de coupes tomographiques est souvent utile pour une meilleure interprétation des images, en particulier lorsqu'elles sont pâles et camouflées par la distension gazeuse intestinale.

C'est un examen difficile à pratiquer chez un nourrisson fatigué.

Au niveau des reins, on note la taille de l'organe, l'épaisseur de la corticale, la précocité de

l'opacification, l'existence d'une néphrite interstitielle (aspect chiffonné des calices), surtout le degré de distension pyélo-calicielle.

Elle précisera surtout le type de méga-uretère, lorsqu'il existe. Elle mesurera l'importance du résidu vésical post-mictionnel.

2/- L'examen capital est la cystographie, que l'on pratiquera soit par voie rétrograde, soit par ponction sus-pubienne.

Ici encore, il faut distinguer :

- le cas grave du nourrisson en mauvais état général, chez lequel le drainage rapide des voies urinaires hautes est un geste d'urgence. Dans ce cas, sur la table d'opération, juste avant l'intervention, on fera une ponction sus-pubienne : on recueillera les urines restantes, et on injectera un produit de contraste très concentré en remplissant la vessie.

- des cas sans retentissement sévère sur l'état général et sur la fonction rénale, où l'on aura tout le temps de faire une cystographie après des explorations fonctionnelles complètes.

La cystographie permet alors de connaître la taille et la forme exacte du bas appareil.

Habituellement, la vessie est non seulement distendue, mais présente des contours crénelés avec des cellules, voire des diverticules vrais.

Ailleurs, c'est une petite vessie intolérante à paroi épaisse.

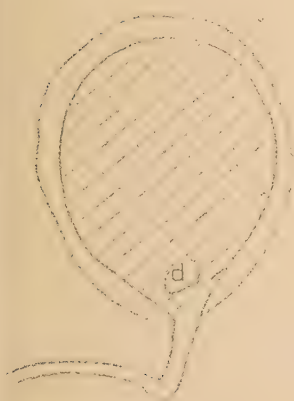
Le reflux vésico-urétéral, non constant mais fréquent, uni ou bilatéral, permet une étude des cavités hautes bien meilleure, dans ce cas, que l'urographie intra-veineuse.

On note aussi le passage du contenu vésical dans l'urèthre postérieur en dehors d'une miction (A l'état normal, le liquide vésical ne franchit le col en direction de l'urèthre que pendant l'acte mictionnel).

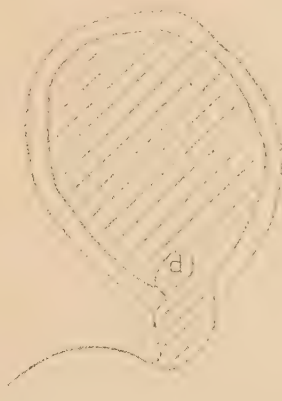
3/- L'uréthrographie mictionnelle, examen indispensable, doit être obtenue dans tous les cas.

Chez le nourrisson, on pensera à donner son biberon au bébé, pour déclencher la miction ; chez l'enfant, on aura toute la patience voulue.

Chez le nourrisson sous anesthésie générale, on fera une expression manuelle douce.



Normal



Valve avec
dilatation
urétrale
postérieure
moyenne



Valve
+ dilatation
urétrale
postérieure
importante

On prendra les clichés de profil au moment où le jet d'urine est le plus fort.

Au niveau du col vésical, on note un collier correspondant au sphincter interne hypertrophié, mais en général ouvert (ou bien sévèrement contracté par l'hypertrophie du détrusor autour du col vésical).

La cysto-uréthrographie mictionnelle montre l'image pathognomonique :

L'urèthre postérieur est allongé, très dilaté, voire monstrueusement dilaté. Cette dilatation se termine vers le bas par une extrémité convexe abrupte, à laquelle fait suite un urèthre antérieur filiforme.

Il n'est pas rare de voir les valvules elles-mêmes sous forme d'une encoche à la jonction des parties dilatée et rétrécie de l'urèthre.

Dans quelques cas, on aura intérêt à compléter la cystographie classique par une étude dynamique de la miction, surtout après l'intervention sur les valvules lorsque les mictions ne sont pas parfaites, ou lorsque l'on suspecte une maladie du col.

On tirera alors un grand bénéfice de la prise de clichés en sériographie, de l'enregistrement magnétoscopique et du radio-cinéma.

Pour terminer, il faut rappeler, et insister sur ce fait, que l'uréthrographie rétrograde est absolument inutile, car incapable de mettre des valvules uréthrales en évidence.

2°)- L'ENDOSCOPIE.

On pourrait penser que l'examen direct à l'uréthroscope permet un diagnostic facile ; mais les valvules, étant écartées par le passage de l'appareil, n'ap-

paraissent pas clairement à l'observateur.

Pour les distinguer des replis physiologiques de la paroi interne de l'urèthre et juger de leur caractère obstructif, on pratique l'uréthroscopie sous jet d'eau continu (Celui-ci dilate la chambre sous-cervicale et déploie les valvules. La compression manuelle de la vessie durant l'examen obtiendra le même résultat).

La cystoscopie permet de voir les orifices urétraux. Ceux-ci peuvent être normaux ou béants en "trous de golf", nécessitant une intervention correctrice dans un deuxième temps.

3°)- LES ÉPREUVES DE LABORATOIRE.

a)- Tout d'abord, l'examen cyto-bactériologique des urines qui doit :

- préciser la présence ou non de pus,
- isoler le ou les germes par culture,
- guider le traitement par des antibiogrammes répétés.

b)- Les épreuves fonctionnelles rénales, qui sont toutes réalisables chez l'enfant :

Dans les cas graves, elles seront faites après dérivation haute des urines (urétérostomie cutanée) et à reins séparés.

Dans les autres cas, on demandera d'emblée :

- ionogramme sanguin,
- ionogramme urinaire,
- l'épreuve de Volhard, qui donne une idée assez exacte de la fonction tubulaire,
- les clearances, essentiellement celle de la créatinine.

Ces études ne sont pas toujours faciles à réaliser chez l'enfant, et on saura apprécier l'importance de la SCINTIGRAPHIE, qui prend une place de plus en plus grande dans l'arsenal des explorations. Les doses des radio-isotopes sont sans danger, les risques infectieux inexistant ; l'épreuve peut être pratiquée chez les insuffisants rénaux ; les renseignements fournis sont très appréciables : taille des reins, aspect homogène ou non du parenchyme, valeur fonctionnelle séparée des reins grâce à l'étude quantitative du taux de fixation.

T R A I T E M E N T

Il faut envisager le traitement de la malfacon uréthrale et, éventuellement, le traitement d'un méga-uretère grave associé. Ce dernier peut être le plus urgent, lorsque l'état des reins le commande. Dans tous les cas, il faudra instaurer un traitement médical quotidien et prolongé, associant les antiseptiques et les antibiotiques nécessaires pour obtenir la disparition de l'infection urinaire.

I - TRAITEMENT DES VALVULES URÉTHRALES ELLES-MÊMES. *****

a)- La plupart des auteurs font maintenant la résection endoscopique des valvules à l'aide d'un résectoscope.

Dans les cas où l'urèthre antérieur est suffisamment perméable, le résecteur sera introduit par le méat. Ailleurs, on fera une uréthrostomie périméale (chez le nourrisson) pour passer le résecteur. La résection des valves sera faite d'abord d'un côté, puis de l'autre du veru montanum, en respectant soigneusement celui-ci sous peine d'incontinence post-opératoire. Parfois, il est nécessaire d'enlever aussi un copeau uréthral à "midi" sur le toit de l'urèthre, en regard des valvules (ERICSSON).

Une sonde sera laissée en place pendant quatre jours ; l'uréthrostomie se refermera spontanément en dix ou douze jours, sans sténose.

On obtient ainsi de meilleurs résultats que par les techniques précédemment employées.

b)- La résection chirurgicale, soit par voie périnéale, soit par voie mixte, lorsque l'on associe une taille vésicale. Les valvules sont extériorisées au niveau de l'uréthrostomie périnéale par un Béniqué (introduit par voie haute) et réséquées sous le contrôle de la vue.

Par l'uréthrostomie périnéale, on peut également, à l'aide d'un otoscope, extérioriser les valvules avec un crochet et les réséquer aux ciseaux.

On a décrit aussi des voies d'abord sus-pubiennes, voire trans-symphysaires.

c)- Simple électrocoagulation des valvules.

d)- La mise en place d'une sonde à demeure, qui n'est pas une sonde de drainage, mais qui agirait par laminage des valvules. Elle reste en place plusieurs mois. Il ne faut pas méconnaître les inconvénients de cette méthode de traitement : uréthrite purulente, et les risques d'orchio-épididymite qu'elle entraîne (CENDRON).

II - TRAITEMENT DES LÉSIONS ASSOCIÉES. *****

Au niveau du col vésical, il sera quelquefois nécessaire d'intervenir lorsqu'il est devenu scléreux. On préférera la plastie en Y V à la résection endoscopique de la lèvre postérieure.

Le méga-urètre pose en fait le problème thérapeutique majeur, car c'est lui, lorsqu'il existe, qui conditionne le pronostic.

Il faut savoir que, chez le très jeune enfant, au-dessous de deux ans, si le traitement est entrepris rapidement, un rein même très altéré peut récupérer une fonction normale, même si les cavités excrétrices restent modérément dilatées.

Il faut d'abord sauver la vie de l'enfant, puis sauver le ou les reins tout en préservant les mictions par les voies naturelles.

On commence par la rééquilibration électrolytique de ces nourrissons, de façon à faire baisser l'azotémie.

a/- Le traitement MEDICAL visant à la stérilisation de l'arbre urinaire est instauré dans tous les cas, seul ou associé au traitement chirurgical.

b/- Le traitement CHIRURGICAL.

1)- Dérivations urinaires.

Parfois, l'importance des lésions rénales et la dilatation urétérale interdisent toute tentative de réparation immédiate des uretères. Le seul recours est la dérivation des urines.

a)- La sonde uréthrale à demeure peut paraître logique dans le cas de valvules uréthrales.

En fait, elle est souvent inefficace, car les méga-uretères sont par eux-mêmes des obstacles qu'il convient de supprimer. Bien plus, elle peut être dangereuse : si les urines n'étaient pas infectées, elles le seront à coup sûr et, comme il existe souvent un reflux massif bilatéral à basse pression, une flambée d'infection ascendante peut précipiter la destruction rénale.

On enregistre près de 25% de décès précoces

chez des enfants en rétention vésicale par valvules uréthrales et mis en sonde à demeure (dans toutes les statistiques). Ce pourcentage diminue considérablement lorsqu'on a recours à la dérivation haute, chirurgicale, des urines.

b)- La cystostomie est une mauvaise méthode, qui présente les mêmes inconvénients que la sonde à demeure, puisqu'elle ne supprime pas l'obstacle urétéral.

c)- La néphrostomie, employée depuis longtemps, est une méthode efficace, mais elle n'est pas sans danger chez l'enfant ; elle nécessite le maintien en place d'une sonde aussi longtemps que durera la dérivation (très longtemps). Cette sonde est difficile à surveiller chez le petit enfant ; elle doit être changée souvent, et chaque changement peut déclencher une hémorragie grave. Elle entretient l'infection, elle est génératrice de lithiasse.

Pour toutes ces raisons, on lui préférera :

d)- L'urétérostomie cutanée latérale :

Elle consiste à aboucher l'uretère à la peau, à la manière d'un anus colique sur baguette. On commence par sectionner toutes les brides enserrant l'uretère et par supprimer toutes les coutures. Puis, on abouche l'uretère à la peau, le plus près possible du rein, en prenant garde de ne pas plicaturer la jonction pyélo-urétérale. L'uretère est immédiatement ouvert et une grosse sonde mise en place pour douze jours seulement.

C'est une intervention rapide et peu choquante qui peut être réalisée des deux côtés dans la même séance opératoire.

Elle assure un drainage immédiat et efficace du rein, permet l'étude séparée de la fonction rénale ; elle autorise l'étude radiologique et manométrique.

que de la totalité de l'uretère ; elle permet la biopsie rénale.

Enfin, c'est aussi une méthode curatrice : dans les cas favorables, après un délai moyen de dix-huit mois, on assiste à une récupération de la fonction rénale, à une disparition de la dilatation des cavités rénales et urétérales.

On pourra alors rétablir la continuité urétérale assurant la guérison, sans qu'il soit besoin de réséquer la portion terminale de l'uretère.

L'urétérostomie cutanée peut entraîner des complications, au premier rang desquelles il convient de placer :

- La sténose de la bouche (rare sur ces gros urétéres hypervascularisés) qui survient presque toujours après une faute technique où au-dessous d'un rein qui n'est plus fonctionnel. Elle se fait toujours à bas bruit. C'est dire la nécessité de surveiller la bonne perméabilité de la bouche d'urétérostomie au cours des premiers mois.

- La vessie peut subir des modifications lorsqu'elle est mise au repos prolongé par une dérivation bilatérale des urines. Elle devient petite, ses parois hypotrophiques, mais non scléreuses, comme l'idée en est répandue. De même, il est fréquent de voir apparaître un reflux dans les deux moignons urétéraux pelviens.

En fait, lorsque la vessie redevient fonctionnelle, après l'urétérorraphie, elle retrouve rapidement une capacité normale et le reflux disparaît spontanément (sinon, une réimplantation des uretères sera nécessaire).

2)- Méthodes directes.

- a)- Résection de la portion terminale et réimplantation des uretères, pour supprimer le reflux.

La méthode de réimplantation urétéro-vésicale la plus employée est celle de LEADBETTER et POLITANO.

b)- L'urétéroplastie modelante, codifiée par BISCHOFF, consiste à redonner à l'uretère un calibre normal par résection d'une bandelette longitudinale. Elle peut se limiter à la portion pelvienne ou s'étendre à la totalité du conduit.

On lui associe généralement une réimplantation urétéro-vésicale. Les résultats sont, dans l'ensemble, médiocres, les sténoses fréquentes.

c)- Les interventions visant à restaurer le péristaltisme, le principe est d'encapuchonner l'uretère avec un segment intestinal normalement péristaltique. On emploie un greffon iléal. Celui-ci, muni de son méso, est fendu et débarrassé de sa muqueuse. Une bandelette est réséquée longitudinalement pour en réduire le calibre. Ce greffon est suturé autour de l'uretère en isopéristaltisme, depuis la jonction pyélo-urétérale jusqu'à la vessie. Les cas publiés sont trop peu nombreux pour que l'on puisse porter un jugement de valeur sur cette méthode.

d)- Les remplacements de l'uretère par une anse intestinale donnent de très mauvais résultats chez l'enfant et doivent être abandonnés.

LES INDICATIONS

Elles dépendent essentiellement de l'âge de découverte des valvules et partant de l'état des reins et des uretères.

I - DANS LES CAS GRAVES AVEC ATTEINTE RENALE. *****

a)- Chez le nourrisson.

Le tableau est souvent tragique. Les reins sont très altérés, les uretères très dilatés. Un geste d'urgence simple et peu choquant : c'est la dérivation des urines par urétérostomie cutanée latérale.

Dans un second temps, les valvules sont réséquées. Plus tard, si les reins récupèrent, si les uretères retrouvent leur péristaltisme et un calibre normal, l'urétérorraphie sera faite.

b)- Chez le petit enfant âgé de moins de deux ans.

Le tableau peut être grave, mais c'est plus rare. Habituellement, l'état général permet de pratiquer des explorations complètes et de commencer un traitement anti-infectieux par voie veineuse.

On pratiquera la résection valvulaire, mais, là aussi, les reins sont en souffrance et l'urétérostomie cutanée temporaire est une bonne indication.

c)- Chez l'enfant plus âgé.

Au-delà de deux ans, l'expérience a montré que l'urétérostomie cutanée ne permet pas d'obtenir une récupération rénale satisfaisante.

Dans les cas où l'atteinte rénale est sévère, l'urétérostomie cutanée sera parfois le seul recours (définitive, dans certains cas).

II - AILLEURS, SI LES REINS SONT PEU TOUCHÉS,

et que les urètères sont peu dilatés, l'association d'une résection valvulaire et d'un traitement anti-infectieux amènera la guérison.

Si les reins sont peu altérés, mais qu'existent un ou deux méga-urètères, on commencera par la résection valvulaire associée à un traitement anti-infectieux ; et, suivant le degré de dilatation, l'existence du reflux, l'existence d'une sténose, l'absence ou non de péristaltisme : on aura le choix entre la réimplantation, l'urétéroplastie modelante.

Devant une situation désespérée, après des échecs répétés et l'apparition d'une dilatation rénale, la dérivation définitive des urines est encore préférable à un urètre en intestin.

Valvules + méga-urètre unilatéral

a)- Sur rein unique, il faudra être très prudent dans le choix de la méthode. Là encore, l'urétérostomie cutanée temporaire paraît être la solution de sagesse (associée à un traitement anti-infectieux permanent), la résection valvulaire passant au second plan.

b)- Voie excrétrice opposée normale. Si l'enfant est très jeune, si le rein est peu altéré, il

faut traiter la lésion urétérale.

Si l'enfant est plus âgé, le rein très altéré ou dysplasique, la néphro-urétérectomie est une solution raisonnable.

Dans l'un et l'autre cas, il convient de réséquer en même temps les valvules pour permettre un drainage normal du côté sain.

c)- Le rein opposé est altéré.

On se retrouve dans les conditions d'un rein unique ou d'une atteinte urétéro-rénale bilatérale. Quel que soit l'état du rein au-dessus du méga-uretère, celui-ci doit être traité.

PRONOSTIC ET COMPLICATIONS

Pour évaluer le succès thérapeutique de telle ou telle méthode de traitement, il faudra envisager les résultats à tous les étages :

1- Au niveau de l'urèthre et de la vessie,

les interventions peuvent être suivies de bons résultats fonctionnels : récupération d'une contenance et d'une structure vésicales normales, bonne perméabilité de l'urèthre, espacement normal des mictions. Pronostic fonctionnel excellent.

Ailleurs, peuvent se voir quelques complications :

- Sténose de l'urèthre, exceptionnellement au niveau de l'uréthrostomie périnéale, mais parfois au niveau des résections valvulaires, lorsqu'elles déclenchent un processus de cicatrisation fibreuse, ce qui imposera une sonde à demeure pendant quelque temps.

- L'incontinence post-opératoire peut se voir chez un sujet continent auparavant, lorsque la résection valvulaire a lésé le veru montanum. L'incontinence préexistante peut persister dans certains cas ; il ne s'agira plus d'incontinence par regorgement, ni d'incontinence paradoxale, mais de lésions du veru montanum comme précédemment, de lésions propres du sphincter externe, de lésions neurologiques (pluri-malformations) ou nerveuses, nécessitant ou non l'aide

de la psychothérapie.

Cette incontinence peut être constante ou inconstante : énurésie, incontinence liées à des phénomènes infectieux passagers, par exemple.

Elle doit être distinguée d'une impériosité mictionnelle. Dans ce cas, l'enfant est continant ; il perçoit le besoin d'uriner, mais commence à uriner avant d'avoir eu le temps de s'y préparer. Ces mictions impérieuses peuvent se rencontrer dans les suites de la valvulotomie ou des plasties en YV du col vésical

- La pollakiurie, qui à la limite peut passer pour une incontinence, tant elle est extrême, est une conséquence des petites vessies intolérantes et ayant mal récupéré après valvulotomie et dérivation haute des urines.

L'impériosité mictionnelle et la pollakiurie peuvent être constantes ou n'apparaître que par périodes ; dans ce dernier cas, le pronostic est favorable : par une désinfection prolongée des urines et par un apprentissage mictionnel, on parviendra à les éliminer. Dans les cas rebelles, l'agrandissement de la vessie par un greffon intestinal peut apporter un soulagement appréciable.

Dans d'autres cas, le pronostic mictionnel peut être excellent, mais peuvent persister des infections annexielles : épидидymites, infections déférentielles et utriculaires, qui demanderont des traitements individualisés.

2- Au niveau des uretères et des reins.

Dans les meilleurs cas, le traitement médical simple suffira à obtenir une récupération fonctionnelle rénale et urétérale satisfaisante .

Pour d'autres, l'urétérostomie latérale, par le

drainage urinaire satisfaisant et la mise au repos de l'uretère dilaté, permettra la récupération fonctionnelle rénale, le rétablissement d'un péristaltisme urétéral satisfaisant et d'un calibre normal ou presque du conduit. L'urétérorraphie secondaire rétablira un transit normal des urines et amènera la guérison.

Ailleurs, soit que la date du traitement soit trop tardive, soit que la récupération des fonctions rénales et urétérales soit peu satisfaisante, l'urétérorraphie ne sera pas possible et la dérivation urinaire haute sera définitive ou permettra d'attendre l'heure de la greffe rénale.

Dans d'autres cas enfin, malheureusement encore trop nombreux, les lésions de l'arbre urinaire seront si importantes que, malgré des traitements médicaux et chirurgicaux bien conduits, la déchéance rénale évolutive entraînera la mort.

REVUE DES CAS PERSONNELS

1)- Patrick G... (46.067) - 5-5-1960.

C'est un nourrisson de trois semaines, présentant un syndrome de déshydratation aiguë et une hématurie. Il a un globe vésical et des mictions par regorgement.

L'urée sanguine est à 1,75 g.

On met en place une sonde à demeure.

L'enfant meurt douze heures après son admission.

A l'autopsie, on trouve deux reins dilatés, réduits à deux coques minces,

- un méga-uretère bilatéral,
- une vessie très épaissie,
- et deux valvules uréthrales du type I.

2)- S...

Ce petit mongolien de trois semaines arrive porteur d'un globe vésical.

L'urée sanguine est à 2 g.

La cystographie pré-opératoire montre des valvules typiques.

On fait une urétérostomie cutanée bilatérale pour dolicho-méga-uretère bilatéral. L'évolution est très simple ; en huit jours, le taux d'urée sanguine revient à la normale. L'O.I.V. pratiquée deux mois plus tard montre des uretères fins et des cavi-

tés rénales normales.

Trois mois après, l'urétérostomie cutanée, on fera la résection endoscopique des valvules par urétérostomie périnéale (valvules sous-cutanéales typiques) ; trois copeaux, un pour chaque valvule et un à midi sur le toit de l'urèthre.

Il est encore trop tôt pour juger du résultat, d'autant que les urines sont toujours dérivées.

3)- J... Robert C. (70.848) - 17-7-1967.

C'est un nourrisson de trois semaines très déshydraté et dénutri, présentant des vomissements.

La radiographie gastrique peut faire penser à un obstacle pylorique.

On pose alors le diagnostic de sténose du pyloro. La pylorotomie, caélique quarante-huit heures après son entrée dans le Service, découvre une olive pratiquement normale.

Malgré l'intervention, son état général ne s'améliore pas. L'urée sanguine est à 1,60 g. On découvre alors un globe vésical. Les urines sont septiques. On pratique une cystographie qui montre une vessie d'aspect normal, mais un important reflux vésico-urétral bilatéral met en évidence un dolicho-méga-urètre bilatéral. Lors de l'urethrographie mictionnelle, on obtient une image typique de valvules uréthrales.

L'enfant est mis en sonde à demeure.

Il mourra quarante-huit heures après, dans un grand syndrome hémorragique.

Autopsie. on trouve une vessie épaisse, un dolicho-méga-urètre bilatéral, des reins non dysplasiques ; au niveau urétral, des valvules de type I.

Dans ce cas, l'erreur de diagnostic initiale a reporté de presque un mois le traitement d'urgence :

le drainage urinaire.

4)- Olivier D... (74.760) - 21-8-1968.

Ce nourrisson d'un mois présente un grand syndrome toxique avec fièvre élevée et déshydratation aiguë. On est d'emblée orienté vers un problème urinaire par la présence d'un globe vésical avec mictions par regorgement et hématurie.

Les urines sont septiques (*Proteus*) ; l'urée sanguine est à 1,12 g.

L'U.I.V. ne montrera rien à gauche : rein muet ; à droite, une importante dilatation urétéro-pyélo-calicielle avec une sécrétion pâle.

La cystographie montrera une grande vessie, et l'uréthrographie mictionnelle l'image en entonnoir typique des valvules uréthrales.

Quarante-huit heures après son admission, on fera une urétérostomie cutanée bilatérale (colicroméga-urètre bilatéral). La biopsie-ponction rénale montre, à droite, une néphrite diffuse et, à gauche, des signes de dysplasie.

Quinze jours après l'urétérostomie cutanée bilatérale, on pratiquera la néphrectomie du rein gauche, la bouche d'urétérostomie n'ayant pas tenu d'urine (rein gauche dysplasique).

L'urétérostomie cutanée droite fonctionnant mal (par sténose de la bouche), elle est reprise six semaines après l'intervention initiale.

Deux mois après son entrée dans le Service, l'enfant passe en médecine, avec une urée sanguine à 0,65. Depuis, nous ne l'avons pas revu.

5)- Pascal M... (70.175) - 11-4-1967.

Ce nourrisson d'un mois arrive porteur d'un globe vésical et des signes d'insuffisance rénale. L'urée sanguine est à 0,90 g ; il a une hyperkaliémie et une acidose sanguine.

L'U.I.V. est muette.

La cystographie met en évidence un reflux vésico-urétéral très important qui visualise un méga-uretère bilatéral.

L'uréthrographie mictionnelle montre une image typique de valvules uréthrales; avec entonnoir sous-cervical.

Dès le lendemain de son arrivée, on pratique en urgence une urétérostomie cutanée bilatérale.

Deux mois plus tard, n'obtenant pas d'urine par la bouche gauche, on fait une néphrectomie gauche (rein détruit).

Six mois après la néphrectomie, par uréthrostomie périnéale, on résèque les valvules en faisant trois copeaux, un pour chaque valvule et un à midi sur le toit de l'urèthre. (Les valves sont constituées de conjonctif fibreux et de fibres musculaires lisses et striées).

Dix-huit mois après l'urétérostomie, on pratique, à droite, une urétérorraphie. On terminera le traitement, cinq mois plus tard, par une urétérectomie gauche complémentaire.

L'ensemble des traitements aura duré deux ans.

Les résultats sont très satisfaisants.

Les cavités rénales sont encore dilatées, mais donnent une bonne sécrétion ; l'uretère est fin, la vessie normale, les mictions normales et la continence parfaite.

6)- CAR...

Il est amené à 28 jours, pour une pyurie fébrile.

L'U.I.V. met en évidence une légère stase urétérale et un diverticule vésical.

L'uréthrographie montre des valvules typiques.

Douze jours après son arrivée, on pratique une résection endoscopique par une uréthrostomie périnéale.

Un an après, l'enfant a un bon jet, des mictions conservées ; mais on ne peut dire s'il est continent, car il porte encore des couches.

Résultat radiologique : diminution de la dilatation de la chambre sous-cervicale, urèthre antérieur fin, sans sténose.

7)- SCHER...

Ce nourrisson de trois mois et demi arrive porteur d'un globe vésical avec des signes d'insuffisance rénale.

L'U.I.V., dont l'image est très pâle et tardive, montre un méga-uretère bilatéral et une importante dilatation pyélo-calicielle.

L'uréthrographie montre des valvules typiques ; on note un reflux vésico-urétéral droit.

Un mois après l'arrivée, on fait une urétérotomie cutanée bilatérale.

Quelque quatre mois plus tard, on résèque les valvules par voie endoscopique.

Deux mois après l'intervention, l'urèthre est redevenu presque normal.

8)- Honoré S... (72.275) - 2-1-1968.

Ce nourrisson de quatre mois est hospitalisé pour syndrome toxique (hyperthermie et déshydratation sévère). Il est en insuffisance rénale : urée sanguine à 1,40 g et acidose hyperchlorémique. Dans ses urines, on trouve du protéus.

L'U.I.V. montre deux petits reins aux cavités normales ; sécrétion pâle.

La cystographie ne montre pas de reflux et l'uréthrographie mictionnelle donne l'image typique des valvules uréthrales.

Quinze jours après son arrivée, on pratique une lombotomie exploratrice au cours de laquelle on fait une biopsie rénale. Les uretères sont normaux, les reins hypoplasiques.

L'enfant mourra onze jours plus tard, dans un syndrome hémorragique et urémique.

9)- Olivier R... - 16-7-1963.

Il a cinq mois, un globe vésical. Il est en insuffisance rénale : urée sanguine 2,05 g. L'U.I.V. est muette (16-VII-1963).

La cystographie montre une vessie myocarde et surtout un reflux vésico-urétéral très important. Elle visualise ainsi un dolicho-méga-uretère bilatéral. L'uréthrographie mictionnelle montre l'image typique des valvules uréthrales.

On pose une sonde à demeure pendant trois jours, au bout desquels on pratique une urétérostomie cutanée bilatérale (19-VII-1963).

Quinze mois plus tard, une endoscopie met en évidence : deux grosses valvules de type I et hypertrophie du col. On résèque alors les valvules à l'aide du résecteur introduit par uréthrostomie périméale ; ces valvules sont constituées de fibres mus-

culaires lisses et de fibrose (6-X-1964).

Quinze jours plus tard, on intervient pour une lithiase pyélo-calicielle gauche (26-X-1964).

Trois ans et demi après l'urétérostomie bilatérale, on réalise une sigmoïdo-cystoplastie, car la vessie est si petite qu'on juge nécessaire de lui adjoindre un greffon. On pratique la réimplantation de l'uretère gauche dans le greffon (25-I-1967).

Puis (31-V-1967), quatre mois plus tard, on rétablit la continuité urétérale à droite, qu'on fait suivre, après un délai de sept mois et demi, de l'urétérorraphie gauche (17-I-1968).

Dans les suites opératoires, l'enfant est dysurique et, six mois après le rétablissement de la continuité urétérale, on est amené à aboucher le greffon sigmoïdien à la peau (3-VII-1968).

Enfin, l'année suivante, huit mois et demi après la dernière intervention, on fera une plastie en YV du col vésical et une réimplantation de l'uretère gauche dans la vessie, suivant la technique de Leadbetter (27-III-1969).

En Avril 1969, soit 5 ans et 9 mois après le début du traitement, les reins et les uretères sont subnormaux, la vessie a repris un volume presque normal (On pense fermer le greffon sigmoïdien), il persiste une infection à protéus des urines.

Sur le plan mictionnel, la dysurie et les crises de rétention ont cessé après la plastie en YV.

L'urèthre est pratiquement normal et la continence satisfaisante.

10) - Eric H... (54.131) - 15-1-1963.

C'est un nourrisson de six mois, présentant un syndrome toxique avec fièvre élevée et déshydratation.

L'urée sanguine est à 1,40 g, les urines infec-

tées par du protéus.

L'U.I.V. montre un très gros retard sécrétoire, une dilatation rénale importante avec dolicho-méga-uretère bilatéral.

On ne fait pas d'explorations basses.

Un mois après l'admission, on pratique une dérivation haute des urines par urétérostomie cutanée bilatérale.

Dix mois plus tard, une uréthrographie permictionnelle montre l'image valvulaire typique. Quelques jours après, par uréthrostomie périnéale, on fait la résection endoscopique d'une grande valvule transversale sous-montane.

Vingt-et-un mois après l'urétérostomie cutanée bilatérale, on rétablit la continuité de l'uretère droit et, un an plus tard, celle de l'uretère gauche.

Le traitement aura duré trois ans.

Les reins restent un peu dilatés des deux côtés, mais fonctionnent normalement.

L'uretère gauche est redevenu normal et, à droite, il ne persiste qu'une légère dilatation pelvienne.

La vessie, petite, est subnormale, avec toutefois un diverticule.

Les urines sont stériles.

Sur le plan mictionnel, l'urèthre est presque normal. L'enfant se plaint quelquefois de mictions impérieuses et de pollakiurie (rares) ; la continence diurne est parfaite, mais il persiste une énurésie inconstante. Tous ces troubles sont liés à la petitesse de la vessie.

11)- Jackie G... (51.811).

Agé de neuf mois, il est admis pour une héma-

turie. Il est porteur d'un globe vésical et d'une masse lombaire droite.

L'urée sanguine est à 0,70 g. ; les urines sont infectées par du protéus.

La cystographie montre un reflux vésico-urétéral droit.

On met en place une sonde à demeure qu'il gardera pendant un mois sans aucune amélioration de l'état général.

On décide alors de faire une dérivation haute des urines par urétérostomie cutanée bilatérale. La biopsie rénale, pratiquée lors de l'intervention, montre une pyélonéphrite bilatérale avancée.

L'urée sanguine monte toujours et, un mois et 10 jours après urétérostomie cutanée, l'enfant meurt.

A l'autopsie, on découvre un dolicho-méga-uretère bilatéral, une pyonéphrose bilatérale et des valvules uréthrales du type I.

12)- Albert F... (72.999) - 16-2-1967.

Ce nourrisson de dix mois arrive fatigué. Il a des vomissements, une fièvre élevée et une pyurie.

On instaure un traitement médical visant à éliminer les germes des urines (pyocyanique). L'urée sanguine est à 0,80 g, le bilan rénal mauvais. Lorsqu'on pratique plus tard l'U.I.V., on voit des cavités rénales distendues en boules, un dolicho-méga-uretère bilatéral. On décide alors une dérivation haute des urines par urétérostomie cutanée bilatérale (dix mois après son arrivée dans le Service).

La cystographie visualise une vessie normale et l'uréthrographie mictionnelle l'image typique de valvules uréthrales.

L'endoscopie montre deux gros replis valvulaires sous-montaux et un col vésical saillant.

Par uréthrostomie périnéale, on pratique la résection endoscopique des valvules (tissu conjonctif, tissu musculaire lisse et strié recouverts d'un épithélium de type excréto-urinaire), six mois après urétérostomie cutanée.

Six mois plus tard, on s'aperçoit que l'urètre est sténosé : on met en place une sonde de modelage (13-11-1968).

Quinze jours après, on rétablit la continuité urétérale à gauche (2-12-1968).

Actuellement :

L'uretère droit est encore abouché à la peau.

Le pronostic fonctionnel rénal est mauvais (5,9 % à droite et 16,2 % à gauche).

L'uretère gauche a récupéré une taille presque normale et un bon péristaltisme.

La vessie est normale.

L'infection urinaire persiste (protéus, pyocyanique, Klebsiella).

La sténose uréthrale post-opératoire nécessite le maintien en place de la sonde à demeure, ce qui ne permet pas d'évaluer la continence ni la fréquence des mictions.

13)- Sylvain CH... (57.829) - 15-1-1964.

Ce petit garçon de trois ans et demi est déjà suivi dans le Service depuis deux ans, car il est porteur d'un hypospadias balano-préputial. Depuis quelque temps, il a des accès fébriles. Il ne se plaint pas de troubles mictionnels nets, mais on trouve du pus et du pyocyanique dans ses urines.

L'urée sanguine est à 0,35 g.

L'U.I.V. montre une dilatation urétéro-pyélo-calicielle plus importante à droite qu'à gauche (avec

méga-uretère bilatéral). Par rapport à une U.I.V. pratiquée deux ans auparavant, on remarque une aggravation du retard sécrétoire.

Dans les quarante-huit heures, on fait une cystographie : le reflux vésico-urétéral post-mictionnel est important à droite, la vessie trabéculée.

L'uréthrographie mictionnelle fait apparaître un col fin, un urètre postérieur élargi et allongé, une petite encoche valvulaire et un urètre antérieur dilaté (→ sténose du méat). On fait une méatostomie cinq jours plus tard, soit le 20-1-1964.

Il a, de plus, un reflux vésical post-mictionnel.

L'endoscopie montre un urètre postérieur allongé, et deux gros replis sous-membraneux recouverts de muqueuse blanchâtre.

Deux mois plus tard, par uréthrostomie périnéale, on résèque les valvules (constituées de tissu musculaire lisse dissocié par la fibrose) (25-3-1964).

Dans les suites immédiates (9-6-1964), l'urètre postérieur est encore allongé, mais de calibre normal, les mictions normales, avec toutefois incontinence d'effort.

L'année d'après (27-4-1965), la continence est parfaite.

Sylvain revient un an plus tard (24-5-1966) pour une dysurie très importante et une incontinence permanente. Un bilan radiologique ne montre rien de particulier.

Le 9-12-1967, il rentre à nouveau. Cette fois, on trouve une lithiase calicielle gauche. Deux mois plus tard, on voit les deux calculs dans l'uretère pelvien gauche et on décide d'intervenir (12-2-1968).

Le 20-2-1968, on fait une urétérotomie gauche, au cours de laquelle on ne retire qu'un calcul, l'autre étant redevenu rénal.

Le 2-5-1968, élimination spontanée du calcul restant. On fait alors un bilan radiologique.

A droite, il persiste une dilatation urétéro-pyélo-calicielle, mais la fonction sécrétrice rénale est améliorée. :

Par contre, à gauche, aggravation de la dilatation urétéro-pyélo-calicielle (lithiase).

Jusqu'à ce moment (quatre ans et demi après l'hospitalisation première), a persisté une infection à protéus des urines.

On revoit Sylvain en 1969 (Mai) :

- L'U.I.V. est normale.
- La continence satisfaisante (quelques fuites rares, tant nocturnes que diurnes).
- La dysurie a disparu.

Cet enfant présentait plusieurs malformations à divers étages de l'arbre urinaire :

- méga-uretère bilatéral plus marqué à droite,
- dilatation des cavités rénales plus marquée à droite,
- reflux vésico-urétéral,
- valvules uréthrales,
- hypospadias balano-préputial,
- sténose du méat.

14)- Patrice M... (63.662) -

Le 28-1-1965, âgé de trois ans et demi, il est en rétention complète avec un globe vésical et des mictions par regorgement.

On met en place une sonde à demeure qu'il gardera un mois.

L'urée sanguine est de 0,52 g o/oo.

L'U.I.V. montre une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale modérée (un peu plus importante à droite).

La cystographie visualise une vessie de lutte ; à l'uréthrographie mictionnelle : image typique de valvules uréthrales.

Six mois après la première admission, on fait une endoscopie qui montre deux replis valvulaires sous-montaux. On en fait alors la résection endoscopique (par le méat) en trois copeaux : un pour chaque valvule et une à midi au toit de l'urèthre (tissu conjonctif + fibres musculaires lisses et glandes uréthrales).

L'enfant aura une méningite purulente au cours de l'été 1968.

Quand nous le reverrons, au mois de Mai 1969, le bilan radiologique et fonctionnel de son appareil urinaire est très satisfaisant :

- Cavités rénales améliorées à droite, presque normales à gauche ;
- L'uretère droit reste un peu dilaté, l'uretère gauche est normal ;
- La vessie est normale ;
- L'urèthre postérieur est encore allongé et dilaté, mais l'urèthre antérieur est large ;
- L'enfant se plaint de rares mictions impérieuses. Sa continence est parfaite, tant nocturne que diurne.

15)- Laurent C... (57.801).

Ce petit mongolien de quatre ans arrive, le 13-1-1964, porteur d'un globe vésical, d'une masse lombaire gauche et d'oedèmes. On met en place une sonde à demeure qu'il gardera 13 jours.

On sait que, depuis un an et demi, ses urines sont infectées par du protéus.

L'urée sanguine est à 0,25 g.

L'U.I.V. montre un rein et un uretère normaux à droite et, à gauche, un dolicho-méga-uretère avec

rein pratiquement muet.

La cystographie met en évidence un reflux vésico-urétéral gauche, et l'uréthrographie mictionnelle l'image typique des valvules uréthrales (énorme entonnoir sous-vésical).

Huit jours plus tard, on vérifie à l'endoscopie la présence de deux énormes valvules sous-montanales. On en fait la résection endoscopique par uréthrostomie périnéale. On retire deux copeaux pour chaque valvule (tissu conjonctif lâche recouvert par un épithélium excréto-urinaire). Quelques jours plus tard, rétention aiguë nécessitant une sonde à demeure pendant quelque temps, puis tout redevient normal.

Quatre mois plus tard, soit le 20-5-1964, on enlève le rein gauche.

Les résultats post-opératoires sont excellents:

- Le rein et l'uretère droits, qui étaient normaux au départ, sont normaux.
- La vessie est normale.
- Il ne persiste plus aucun signe d'infection urinaire.

L'urèthre postérieur présente encore, à la radio, une image en entonnoir, mais l'urèthre antérieur est normalement perméable.

L'enfant a 4 à 5 mictions par jour. Il est normalement continent de nuit comme de jour (très rarement de petites fuites).

Nous avons encore ici le cas d'un enfant chez lequel le dolicho-méga-uretère et la dilatation pyélo-calicielle sus-jacente ne sont pas obligatoirement liés aux valvules uréthrales ; il y a association de plusieurs malfaçons de l'arbre urinaire.

En effet, si les valvules uréthrales étaient directement responsables de la dilatation d'un haut appareil préalablement sain, pourquoi cette dilatation ne serait-elle qu'unilatérale ?

-16)- Jean-Michel C... (57.173) - Huit ans.

Il est en rétention complète avec des mictions par regorgement. On met en place une sonde qu'il gardera dix jours.

L'urée sanguine est à 1,46 g.

L'U.I.V. montre une dilatation pyélo-calicielle importante (boules calicielles et corticale mince) et un dolicho-méga-uretère bilatéral.

La cystographie met en évidence l'importance du résidu vésical et l'uréthrographie mictionnelle montre l'image pathognomonique des valvules uréthrales.

L'endoscopie permet de voir deux valvules sous-montanales partant du veru montanum hypertrophié.

Deux mois après son entrée dans le Service, on résèque les valvules par voie endoscopique (deux copeaux). Ces valvules sont constituées de conjonctif recouvert d'un épithélium excréto-urinaire.

Les suites opératoires sont simples.

Deux ans après l'intervention, la fonction rénale n'a guère récupéré ; la sécrétion est un peu meilleure, mais la dilatation pyélo-calicielle n'a pas régressé, non plus que la dilatation urétérale.

L'insuffisance rénale persiste ; l'urée sanguine est à 0,75 g.

Cet enfant n'a aucun trouble mictionnel. Du point de vue rénal, le pronostic n'est pas bon ; mais, du point de vue valvulaire, les résultats sont excellents.

17)- Eric M...

Agé de neuf ans et demi, il se plaint de dysurie, de pollakiurie et d'incontinence diurne.

L'U.I.V. met en évidence un petit méga-uretère pelvien bilatéral.

L'uréthrographie montre une image valvulaire typique.

Un mois après son entrée dans le Service, on pratique une résection valvulaire par voie endoscopique.

Deux mois plus tard, la pollakiurie persiste et même augmente.

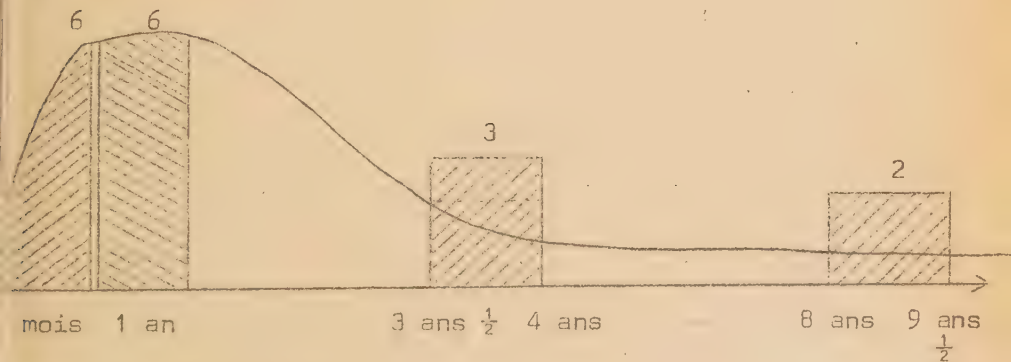
ANALYSE DES RÉSULTATS

Les dix-sept observations réunies dans ce travail se rapportent à des valvules uréthrales occlusives certaines. Nous n'avons rencontré que des valvules du type I de YOUNG.

ÂGE

Dans la plupart des cas, elles se révèlent très tôt :

6 $\leq$ 1 mois
 1 mois 6 $<$ 1 an
 3 entre 3 ans $\frac{1}{2}$ et 4 ans
 1 : 8 ans
 1 : 9 ans $\frac{1}{2}$.



Les deux tiers des malades sont âgés de 1 an ou moins.

SYMPTÔMES

ayant amené l'enfant dans le Service :

- Rétention vésicale complète (globale)	11
- Dysurie + pollakiurie + incontinence	1
- Pyurie sans troubles mictionnels	5
- Hématuries	3

ÉTAT DES REINS

Au départ, il existe une souffrance rénale dans
14 cas.

ASSOCIATIONS

a)- Méga-uretère :

14 enfants étaient porteurs de méga-uretère,
uni ou bilatéral :

12 bilatéraux
2 unilatéraux

26 méga-uretères dont 24 dolicho-
méga-uretères et 2 méga-uretères localisés pelviens.

(Il n'y a aucun parallélisme entre le degré
d'obstruction des valvules et le type de méga-
uretère).

Les 3 autres enfants sont porteurs de dilata-
tions urétéro-pyélo-calicielles modérées.

b)- Reflux :

4 unilatéraux
2 bilatéraux

8 reflux

Le reflux vésico-urétéral, lorsqu'il existe, est toujours associé à un méga-urètre.

c)- Maladie du col vraie.

Dans 1 cas, on a dû terminer le traitement par une plastie YV.

d)- Autres anomalies ou malformations.

- Trisomie 21	2
- Hypospadias	1
- Hypoplasie rénale bilatérale + dysplasie	1
- Dysplasie rénale unilatérale	1
- Lithiase pyélo-calicielle	1

ÉTAT DE LA VESSIE

- Vessie myocarde	3
- Vessie de lutte	2
- Méga-vessie	1
- Vessie d'aspect radiologique normal	10
- Sans renseignement valable	1

ÉTAT DE L'URÈTHRE
à l'examen radiologique

Dans tous les cas, on retrouve l'aspect typique :

- urèthre postérieur dilaté et allongé,
- parfois encoche valvulaire visible,
- urèthre antérieur très fin, voire non visible.

TRAITEMENTS

a)- On met en place une sonde à demeure dans 8 cas ; on la laisse de 12 heures à 1 mois.

Parmi ces malades, 3 sont morts :

- après 12 heures de sonde à demeure,

- après 48 heures,
1 mois + 1 mois d'urétérostomie cutanée
bilatérale.

b)- Résections endoscopiques : 12
que l'on pratique :

- 4 fois par le méat,
8 fois par voie périnéale.

c)- Urétérostomie cutanée bilatérale : 8
soit 16 uretères abouchés à la peau.

d)- Rétablissement de la continuité : 6
soit 6 urétérorraphies :

- 2 bilatérales, soit 4 uretères ;
1 à droite (néphrectomie gauche pour rein
détruit),
1 à gauche (à droite, persistance urétérostomie cutanée).

e)- Autres traitements :

- 1 pyélotomie pour lithiase ;
- 1 urétérotomie pour lithiase ;
- 1 lombotomie exploratrice bilatérale pour hypoplasie bilatérale ;
- 1 cystoplastie d'agrandissement qui se révèle actuellement inutile ;
- 1 plastie en YV du col ;
- 3 néphrectomies : - 2 reins détruits,
- 1 rein dysplasique ;
- 1 méatostomie(hypospade) ;
- 1 pylorotomie (pour fausse sténose du pylore, erreur de diagnostic).

R É S U L T A T S

Sur les 17 malades :

I- Décès 4 , soit 23,5 %.

Ces enfants étaient respectivement âgés de :

- a- 3 semaines,
- b- 3 semaines,
- c- 4 mois,
- d- 9 mois,

à leur entrée dans le Service.

Aucune résection valvulaire n'a été pratiquée, dans ces cas-là, car les délais entre l'arrivée dans le Service et l'issue fatale ont été trop brefs :

- a- 12 heures,
- b- 40 jours,
- c- 25 jours,
- d- 2 mois.

Les causes de ces décès peuvent être rapportées à :

- a- hypoplasie rénale bilatérale ;
- b- erreur de diagnostic : sténose du pylore opérée à tort + syndrome hémorragique ;
- c- syndrome de déshydratation, hypothermie et hémorragique diffus irrécupérable ;
- d- insuffisance rénale galopante, malgré l'urétérostomie cutanée.

II- Malades en cours de traitement : 7

Ceux-ci sont difficiles à classer pour le moment, soit que le recul soit insuffisant pour permettre d'apprécier la valeur des résultats obtenus, soit que les traitements associés, rendus nécessaires par telle ou telle malfaçon associée, ne sont pas encore terminés.

III- Résultats définitifs : 6

Ces malades sont jugés avec un recul allant de 13 mois à 7 ans après le traitement des valvules proprement dit.

a)- A leur arrivée dans le Service, ces enfants étaient âgés respectivement de : 1 mois, 6 mois, 3 ans $\frac{1}{2}$, 3 ans $\frac{1}{2}$, 4 ans et 8 ans.

- 5 présentaient une insuffisance rénale initiale,
- 4 une rétention complète des urines,
- 3 un méga-uretère bilatéral,
- 1 un méga-uretère unilatéral avec rein dysplasique du même côté (mongolien),
- 2 une dilatation urétéro-pyélo-calicielle bilatérale modérée,
- 3 une pyurie à protéus.

b)- Résultats en fonction des traitements.

= Les nourrissons âgés de 1 mois et de 6 mois à leur arrivée ont subi une urétérostomie cutanée bilatérale.

1- Le premier :

- a eu ensuite une néphrectomie gauche (pour rein détruit),
- puis résection endoscopique des valvules par uréthrostomie périnéale,
- rétablissement de la continuité de l'uretère droit 18 mois après l'urétérostomie cutanée.
- Sur le plan rénal : cavités légèrement dilatées, bonne sécrétion.
- Sur le plan mictionnel : excellent résultat (urèthre postérieur un peu dilaté).
- Sur le plan infectieux : persistance d'une infection intermittente (coli.).

2- Le second a subi la résection endoscopique de ses valvules par uréthrostomie périnéale ;

le rétablissement de la continuité à droite, 20 mois après l'urétérostomie cutanée ;

le rétablissement de la continuité à gauche, un an après l'urétérorraphie droite.

- Sur le plan rénal : dilatation minime des cavités des deux côtés ; bonne sécrétion.
- Sur le plan urétéral : gauche normal ;
à droite, légère dilatation pelvienne.
- Sur le plan vésical : petite vessie avec un diverticule.
- Sur le plan mictionnel : un peu de pollakiurie, quelques mictions impérieuses, énurésie inconstante.

= Les enfants âgés de 3 ans $\frac{1}{2}$, 3 ans $\frac{1}{2}$, 4 ans et 8 ans à leur arrivée n'ont subi aucune urétérostomie cutanée.

Tous ont eu des résections endoscopiques de leurs valvules (après sonde à demeure quelques jours, de 4 jours à un mois) :

- 2 fois par uréthrostomie périnéale,
- 2 fois par le méat.

En plus :

- un a eu une méatostomie (hypospade) et une urétérotomie pour lithiase ;
- un autre a subi une néphrectomie gauche.
- Sur le plan rénal : très nette amélioration dans tous les cas de la sécrétion rénale, bien qu'un des enfants soit encore en insuffisance rénale.
- Sur le plan mictionnel : - les urèthres sont encore dilatés et allongés chez deux enfants ;

- un autre est hypospade ;
- le dernier est normal.

Dans un cas, on note de petites fuites diurnes.

Aucune infection, à ce jour, sur ce groupe d'enfants.

4- Lors de l'examen clinique, on relevait les résultats suivants :

1- Sur le plan rénal :

- 1 enfant a une insuffisance rénale chronique, soit 2 reins.
- 3 enfants ont une fonction rénale normale, mais 2 ont subi une néphrectomie, soit 8 reins.

2- Sur le plan infectieux :

- 1 seul présente une infection urinaire persistante.

3- Sur le plan mictionnel :

- Les 6 enfants ont des mictions normales sans dysurie, mais il faut noter :
 - une énurésie intermittente dans 1 cas ;
 - quelques fuites diurnes inconstantes dans 2 cas ;
 - une énurésie intermittente associée à des mictions impérieuses et pollakiurie diurne dans 1 cas.

4- Sur le plan radiologique, résultats concernant :

10 reins,
10 uretères,
5 vessies,
5 urèthres.

- Cavités rénales normales ..	1
- Cavités rénales modérément dilatées ..	9
- Uretères fins ..	6

- Urètères dilatés	4
- Vessies normales	5
- Vessie petite	1
- Urèthres normaux	3
- Persistance de la dilatation sous-cervicale de l'urèthre	3
- Rétrécissement post-opératoire	0

Dans l'ensemble :

- 1 enfant reste insuffisant rénal.
- La récupération urétérale est bonne
(toutes les urétérostomies cutanées ont été fermées).
- Moins bonne récupération des dilatations
pyélo-calicielles, malgré une fonction rénale nor-
male.
- 3 urèthres postérieurs restent un peu
dilatés, ce qui n'a pas d'influence sur la qualité
des mictions.
- Toutes les vessies sont redevenues nor-
males, sauf une (pour laquelle on pourrait envisager
une iléo-cytoplastie d'agrandissement).

Enfin, sur le plan mictionnel :

- 2 résultats parfaits ;
- 1 très bon résultat (très rares fuites
nocturnes) ;
- 2 bons résultats (fuites diurnes et noc-
turnes très rares) ;
- 1 résultat moyen :
 - . énurésie,)
 - . pollakiurie,) inconstantes.
 - . mictions impérieuses,)

REVUE DE LA LITTÉRATURE

Peu d'auteurs publient des analyses complètes de leurs travaux sur les valvules uréthrales.

Si l'on en relève environ 343 cas publiés à ce jour, il est difficile de les classer suivant :

- l'âge de leur découverte,
- leur symptomatologie,
- les malfaçons associées,
- les lésions associées,
- les différentes méthodes de traitement,
- les résultats, tant sur le plan rénal que sur le plan mictionnel.

Dans l'ensemble, les auteurs mentionnent les types des valvules qu'ils ont trouvées :

- essentiellement des valvules du type I,
- 7 valvules du type II,
- 13 valvules du type III,

et 3 valvules chez des filles.

Les statistiques que nous pourrions analyser sont celles de RAPER (1955 - 29 cas), de FORSYTHE et McFADDEN (1959 - 35 cas), de WILLIAMS (1965 - 104 cas), d'ELLIS, FONKALSRUD et SMITH (1966 - 29 cas) et DE CENDRON, DEBURGE, KARLAFTIS (1969 - 50 cas). Ce qui donne un rassemblement de 247 cas sur lesquels nous avons des renseignements identiques.

Et cependant, même en n'analysant que les cas des auteurs suscités, nous ne donnerons que des sta-

tistiques fausses. En effet, FORSYTHE semble avoir vu très peu de nourrissons, alors que CENDRON, ELLIS et WILLIAMS mentionnent beaucoup plus de nourrissons que d'enfants plus âgés.

Quoi qu'il en soit, les traitements appliqués par ces auteurs peuvent se décomposer en :

- Traitements de décompression urinaire,
- Traitements des valvules proprement dites.

Les résultats seront analysés par technique et, au total, suivant les nombres des vivants et des morts.

I- DECOMPRESSION URINAIRE	Sur 247 cas de de VALVULES URETHRALES
Pyélostomie ou néphrostomie	23
Cystostomie	34
Urétérostomie cutanée	25 bilatérales 8 unilatérales
Sonde uréthrale	33
II- TRAITEMENT DES VALVULES	
Sonde à demeure	28
Résection endoscopique	152
Résection chirurgicale	16
Morts avant tout traitement	29
Morts au total	60
Malades vivants	181 Les 6 malades manquants ne figurent pas dans les statistiques

ANALYSE DES RÉSULTATS

Seul, WILLIAMS a employé soit la néphrostomie, soit la pyélostomie chez 23 de ses malades. Il n'en donne pas les résultats. CENDRON, pour sa part, juge ces techniques périmées et dangereuses.

On a pratiqué 34 cystostomies. CENDRON en a fait 8, qu'il considère toutes comme des échecs (dont 2 morts). Au total, on retrouve mention de 14 morts dans les suites immédiates, de nombreuses infections locales et d'aggravation des troubles sus-jacents.

Dans 25 cas, on a fait des urétérostomies bilatérales et unilatérales dans 8 cas. Là encore, les décès immédiats sont de 4 dans le premier groupe et 2 dans le second.

33 enfants ont été mis en sonde à demeure dès leur arrivée. Ce sont naturellement les cas les moins graves, où le retentissement sur le haut appareil est très faible et où le problème principal est la rétention d'urines.

Cette sonde à demeure a constitué l'unique traitement des valvules par laminage dans 28 cas (CENDRON, qui les publie, mentionne 3 épididymites).

La résection endoscopique des valvules, soit par le méat, lorsqu'il est suffisamment perméable, soit par uréthrostomie périnéale, a été pratiquée 153 fois.

La résection chirurgicale par abord soit transvésical, soit périnéal, soit par voie mixte périnéale et transvésicale, est notée dans 18 cas.

29 enfants sont morts avant tout traitement : ils sont arrivés trop tard.

31 enfants sont morts dans les suites des différents traitements :

- soit par insuffisance rénale irréversible (ou progressive, malgré le traitement) ;

- soit des suites opératoires (choc...) ;

- soit des conséquences des techniques opératoires (cystostomie, néphrostomie ?).

Au total, sur une tranche de 133 enfants, on a :

64 < 3 mois

69 > 3 mois

Sur les 64 âgés de moins de 3 mois :

31 sont vivants, soit 48,4 %

33 sont morts, soit 51,5 %.

Sur les 69 âgés de plus de 3 mois :

61 sont morts, soit 88,6 %

8 sont vivants, soit 11,5 %.

Sur une autre tranche de 114 enfants âgés de 3 semaines à 17 ans :

89 sont vivants, soit 78 %

19 sont morts, soit 16,6 %.

6 ne sont pas comptés dans les résultats (encore en traitement).

Sur les 89 enfants vivants :

43 sont guéris, soit 48,3 %

22 sont améliorés ou en voie de guérison, soit 24,7 %.

CONCLUSIONS

Les valvules uréthrales sont des obstacles congénitaux, situés dans l'urèthre postérieur, s'opposant à l'écoulement normal de l'urine.

Elles se manifestent d'une façon d'autant plus précoce et plus bruyante que les malformations de l'appareil urinaire sus-jacent qui leur sont associées sont plus graves.

Lorsque les lésions d'amont et la souffrance rénale sont au premier plan, la décompression urinaire haute est le geste d'urgence.

L'urétérostomie cutanée, peu choquante, paraît être la meilleure solution :

- elle est réalisable en urgence ;
- elle assure le drainage urinaire total ;
- elle permet la surveillance à reins séparés des fonctions rénales ;
- elle favorise la récupération d'une taille fonctionnelle et d'un péristaltisme normal des urètres dans de nombreux cas ;
- elle se ferme sans difficulté (avec un intervalle d'un an entre la fermeture des deux côtés en cas d'urétérostomie cutanée bilatérale).

Quant aux valvules proprement dites, leur traitement sera secondaire dans le cas précédent. Dans d'autres cas, où l'arbre urinaire sus-jacent est

quasi normal, leur traitement sera le seul geste thérapeutique.

La résection endoscopique des valvules paraît possible dans tous les cas, soit en introduisant le résecteur par le méat, lorsqu'il est suffisamment perméable, soit en l'introduisant par une uréthrostomie périnéale.

Sur les cas envisagés dans ce travail et dont les résultats sont définitifs, l'association de l'urétérostomie cutanée et de la résection endoscopique des valvules a donné des résultats satisfaisants.

Sur les 17 enfants :

- 4 sont morts,
- 7 sont encore en traitement
- et 6 sont considérés comme guéris ou presque.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,
R. MALLET

Le Doyen honoraire,
Administrateur provisoire
de la Faculté de Médecine,

G. BROUET

Le Président
de la thèse,
P.-L. CHIGOT

B I B L I O G R A P H I E

- ANDERSON and ANSELL - Congenital valves of the posterior urethra.- J. of Urol. 1966, 95, 783-784.
- BAKKER (N.J.) - Valves in the female urethra.- Urol. intern. 1958, 6, 187-190.
- BAZY (P.) - Oblitération de l'urèthre par une valvule congénitale en forme de diaphragme.- Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. de Paris 1903, 29-32.
- BEURTON (D.) - Les urétérostomies cutanées chez l'enfant. Technique. Indications. Résultats. A propos de 41 observations.- Thèse de Paris, n° 693, 1968.
- BEURTON (D.) - Les obstacles cervicaux uréthraux. Les méga-uretères de l'enfant et du nourrisson. - Revue de Médecine, 1969, n° 21.
- BOISSONNAT (P.) - Rétrécissements congénitaux de l'urèthre.- J. d'Urologie, 1955, 61, 399.
- BRUEZIÈRE (J.) - Le reflux vésico-urétéral.- Revue de Médecine, 1969, n° 21.
- BRUEZIERE (J.) et BEURTON (D.) - Traitement des méga-uretères de l'enfant et du nourrisson par l'urétérostomie cutanée bilatérale.- A paraître dans les Annales d'Urologie.

CAMPBELL (M.F.) - Stricture of the urethra in children.
- J. of Pediatrics, 1949, 35, 169.

CAMPBELL (M.F.) - Urology (Tome II), p. 1757-1765.-
Philadelphia, W.B. Saunders, 1951.

CENDRON (J.), DEBURGE (J.P.) et KARLAFTIS (C.) - Les
valvules uréthrales.- J. Urologie 1969, 75,
n° 1 et 2, 15-38.

CONTI (E.) et coll.- Emergency suprapubic cystostomy.
(Indications and techniss).- Chir. Pat. Sper.
1966, 14, 373-383.

DOR (X.) et LE GUYADER (A.) - Les valvules congénita-
les de l'urèthre postérieur du nourrisson.-
Ann. de Pédiatrie 1966, 4, n° 16, 1023-30.

EDWARDS - Congenital hypertrophy of the veru monta-
num causing B.N.O.- Brit. J. of Urol. 1959, 31,
60-63.

ELLIS (D.G.), FONKALSRUD (E.W.) and SMITH (J.P.) -
Congenital posterior urethral valves.- The
Jour. of Urol. 1966, 95, 549-554.

FORSYTHE (W.I.) and McFADEN (G.D.F.) - Congenital
posterior urethral valves. A study of 35 cases.
- B. J. Urology, 1959, 31, 63-70.

GROSS (R.E.) - The surgery of infancy and childhood.-
Philadelphia, W.B. Saunders, 1953, chap. 55,
p. 738.

GRIESBACH (W.A.), WATERHOUSE (R.K.) and MELLINS (H.Z.)-
Voiding cysto-urethrography in the diagnosis of
congenital posterior urethral valves.- Amer. J.
Roentg. 1959, 82, 521-529.

HASEN (H.B.) and SONG (Y.S.) - Congenital valvular obstruction of the posterior urethra in two brothers.- J. Pediatr. 1955, 47, 207.

HOOPER (J.) - Valves of the posterior urethra in infants.- N. Carol. Med. J. 1961, 22, 401-405.

JOHNSTON (J.H.) - Temporary cutaneous ureterostomy in the management of advanced congenital urinary obstructions.- Arch. Dis. Childhood 1963, 38, 161-166.

JORUP (S.) and KJELLBERG (R.) - Congenital valvular formations in the urethra.- Acta Radiol. 1948, 30, 197.

LATTIMER (J.K.) - Similar urogenital anomalies in identical twins.- Am. J. Dis. Child. 1944, 67, 199.

LAURET (G.) et coll.- Quatre cas de valvules de l'urèthre postérieur chez le jeune garçon.- Arch. Franç. Péd. 1952, 9, n° 1, 65.

LEADBETTER (G.W.) Jr. and LEADBETTER (W.F.) - Urethral stricture in male children.- J. of Urol. 1962, 87, 409-415.

LEBOUCHARD (R.), CENDRON (J.), PROT (D.) et KARLAFTIS (C.) - Sur la cystographie sus-pubienne.- Réunion internationale de Radiologie infantile, Paris, 4-5 Mai 1963.

LEMAITRE (G.), DEFRANCE (G.) et DUPUY (C.) - Radiologie des valvules uréthrales du nourrisson et de l'enfant.- J. Radiol. Electrol. 1958, 39, n°5 et 6, 436-38.

MACQUET (P.), DUBOIS (O.), DUPUIS (C.) et COMBAUT (A.)-

Les valvules de l'urèthre postérieur du nour-
risson à propos de deux cas.- Pédiatrie (Lyon)
1957, 12, n° 4, 450-453.

ASHTON MILLER (M.) - Treatment of urethral obstruc-
tion in children.- Proc. Roy. Soc. Med. 1964,
57, 730-745.

MINKOWSKI (A.) et CLAISSE (P.) - Valvule uréthrale
congénitale ayant causé une dilatation géante
de l'arbre urinaire.- Arch. Franç. de Pédia-
trie 1952, 9, n° 1, 65.

MITCHELL (G.E.) et coll.- Congenital urethral valve
in a female. A case report.- Radiology, Oct.
1967, 89, 690-693.

MURPHY (J.J.) and SHOENBERG (H.W.) and TRISTAN (T.A.)-
Diagnosis and management of lower urinary tract
dysfunction in children.- J. of Urol. 1963,
89, 192-195.

NESBIT (R.M.), McDONALD (H.P.) Jr. and BUSSY (S.) -
Obstructing valves in the female urethra.-
J. of Urol. 1964, 91, 79-83.

NESBIT (R.M.), THIRLBY (R.L.) and RAPER (F.P.) -
Diagnosis and treatment of congenital urethra
valves.- J. Mich. Med. Soc. 1951, 50, 1244.

PRESMAN (D.) - Congenital valves of the posterior
urethra.- J. of Urol. 1961, 86, n° 5, 602-611.

RAPER (F.P.) - The recognition and treatment of con-
genital urethral valves.- Brit. J. Urol. 1955,
25, 136.

RATTNER (W.H.) and coll.- Valvular obstruction of pos-
terior urethra.- J. Pediatr. 1963, 63, 84-94.

- STEPHENS (D.) - Urethral obstruction in childhood.
The use of urethro-cystography in diagnosis.-
Austr. and New-Zeal. J. Surg. 1955, 25, 89.
- STEVENS (W.E.) - Congenital obstructions of the
female urethra.- J.A.M.A. 1936, 106, 89-92.
- VAN DER BULCKE (C.) et HENNEBERT (P.N.) - Observations
on the effect of lower urinary tract obstructions. A report on urethral valvular obstruction in 17 central African children.- Brit. J. Urol. 1967, 39, 762-767.
- VAN EPPS (E.F.) - Urinary tract problems in children.-
Nebraska Med. J. 1967, 52, 496-497.
- WATERHOUSE (K.) - The dilated posterior urethra in
male.- J. of Urol. 1964, 91, 71-76.
- WATERHOUSE (K.) and HAMM (F.C.) - The importance of
urethral valves as a cause of vesical neck
obstruction.- J. of Urol. 1962, 87, 404-408.
- WILLIAMS (D.I.) - Obstructive valves of posterior
urethra.- J. of Urol. 1965, 93, 236.
- YOUNG (H.H.), FRONTZ (W.A.) and BALDWIN (J.C.) -
Congenital obstruction of the posterior urethra.
- J. of Urology 1919, 3, 289.
- YOUNG (H.H.) and MCKAY (R.W.) - Congenital valvular
obstruction of the prostatic urethra.- Surg.,
Gynec., Obst. 1929, 48, 509.

